

Insuffisance respiratoire chronique

D^r Gabriel Thabut, P^r Michel Fournier

Service de pneumologie B, hôpital Bichat-Claude Bernard, 75018 Paris

gabriel.thabut@bch.aphp.fr ; michel.fournier@bch.aphp.fr

Objectifs

- Diagnostiquer une insuffisance respiratoire chronique
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient
- Décrire les principes de la prise en charge au long cours.

L'incapacité de l'appareil respiratoire à assurer l'hématose au repos et à l'effort définit l'insuffisance respiratoire chronique (IRC). Le seuil de 60 mmHg – soit 8 kPa – de PaO_2 mesurée en air ambiant au repos et en état stable est généralement retenu pour parler d'IRC.

Le handicap respiratoire est une notion différente : il s'agit de l'ensemble des manifestations liées au retentissement d'une maladie respiratoire chronique. Il se traduit par une limitation perçue des capacités du malade, indépendamment de la valeur des gaz du sang. Cette limitation des capacités inclut la tolérance à l'effort, l'impact psychologique et l'impact social.

La majorité des IRC sont secondaires à une broncho-pneumopathie chronique obstructive. En France, environ 65 000 patients sont pris en charge au titre de l'IRC grave dont la définition est donnée dans le tableau 1. Environ 75 % de ces patients bénéficient d'une oxygénothérapie de longue durée et 25 % d'une ventilation assistée à domicile.

PHYSIOPATHOLOGIE

L'insuffisance respiratoire chronique répond principalement à 3 mécanismes qui peuvent être intriqués :

- l'atteinte de l'échangeur pulmonaire ;
- l'atteinte de la pompe ventilatoire ;
- une maladie vasculaire pulmonaire.

IRC liée à une atteinte de l'échangeur pulmonaire

C'est de loin la cause la plus fréquente d'IRC. Toutes les pathologies responsables d'une atteinte pulmonaire étendue peuvent entraîner une IRC. On distingue les pathologies touchant préférentiellement les voies aériennes (ex : BPCO, asthme persistant) et celles qui affectent la région alvéolo-interstitielle (ex : fibroses). Dans ces situations d'IRC par atteinte de l'échangeur pulmonaire, le marqueur biologique le plus précoce est l'hypoxémie artérielle.

L'hypoxémie est le plus souvent liée à une inadéquation des rapports ventilation/perfusion (effet shunt), c'est-à-dire, une moindre

exposition de la perfusion pulmonaire à la ventilation alvéolaire. Dans la BPCO ou l'asthme persistant, l'hypoxémie s'explique ainsi par des remaniements fixés de la région bronchiolo-alvéolaire, altérant beaucoup plus les flux gazeux que la perfusion.

L'hypoxémie peut aussi être liée à une altération de la diffusion alvéolo-capillaire des gaz entre le sang et l'alvéole. Cette altération est liée à des lésions propres de tous les composants de la paroi alvéolaire (épithélium alvéolaire, interstitium, endothélium capillaire) : c'est le cas des fibroses pulmonaires étendues. Cependant, l'atteinte alvéolo-interstitielle étant inhomogène, des inadéquations ventilation-perfusion (effet shunt) s'ajoutent toujours aux altérations de la diffusion des gaz.

Dans les IRC liées à une atteinte de l'échangeur pulmonaire, la PaCO_2 reste longtemps normale ou diminuée pour deux raisons : l'existence d'une hyperventilation réflexe, en réaction à l'hypoxie,

Tableau 1 Définitions de l'insuffisance respiratoire chronique grave (IRCG) donnant droit à l'exonération du ticket modérateur (ALD 30)

■ PaO_2 mesurée en air ambiant à au moins 2 reprises à au moins 15 jours d'intervalle < 55 mmHg, ou < 60 mmHg s'il existe une hypoxémie nocturne, une polyglobulie importante ou des signes d'insuffisance ventriculaire droite.
VEMS < 50 % de la valeur théorique, constaté à 2 reprises à au moins 1 mois d'intervalle.

■ Asthme responsable d'une dyspnée permanente ou de crises dyspnéiques paroxystiques fréquentes, associées à un syndrome obstructif persistant sous traitement

et la diffusibilité naturelle du CO_2 , supérieure à celle de l' O_2 . La survenue d'une hypercapnie traduit une faillite des mécanismes compensateurs et survient à un stade avancé de la maladie : il s'agit toujours d'un signe de gravité, reflet direct d'une hypoventilation alvéolaire.

L'implication thérapeutique est que l'augmentation de la fraction inspirée en oxygène par apport additionnel d'oxygène est le moyen le plus efficace pour corriger l'hypoxémie.

IRC liée à une atteinte de la pompe ventilatoire

La fonction de la pompe ventilatoire peut être altérée à chacun des niveaux allant de la commande ventilatoire jusqu'à la cage thoracique. Ainsi, certaines pathologies neurologiques, les lésions médullaires du rachis cervical, les myopathies, les déformations importantes de la cage thoracique (cyphoscoliose), et les obésités majeures peuvent être responsables d'IRC par défaillance de la pompe ventilatoire.

La défaillance de la pompe ventilatoire entraîne une hypoventilation alvéolaire dont le marqueur biologique est l'existence d'une hypercapnie. En effet, le niveau de PaCO_2 est directement proportionnel à la ventilation alvéolaire. Le degré d'hypoxémie est directement et inversement lié à l'augmentation de la PaCO_2 .

Cette défaillance de la pompe ventilatoire est rarement le seul mécanisme en cause dans la survenue de l'IRC, en particulier dans les formes évoluées. À terme, une atteinte de l'échangeur pulmonaire se produit. Ainsi, lors des cyphoscolioses sévères, les déformations thoraciques entraînent des altérations parenchymateuses variées (atélectasies passives du parenchyme pulmonaire, torsions bronchiques), elles-mêmes responsables d'altérations des échanges gazeux.

L'implication thérapeutique est que la suppléance de la pompe ventilatoire défaillante par l'application d'une ventilation assistée permet de corriger l'hypoventilation alvéolaire. Ce traitement peut être associé à un apport en oxygène.

IRC liée à une maladie vasculaire pulmonaire

Il s'agit essentiellement des hypertensions artérielles pulmonaires (HTAP) primitives ou secondaires soit à une hypoxie chronique, soit à une maladie thromboembolique.

Conséquences de l'hypoxémie chronique

Les principales conséquences de l'hypoxémie chronique sont une polyglobulie secondaire, une hypertension artérielle pulmonaire et des altérations des fonctions neuropsychiques.

1. Polyglobulie

La polyglobulie est la conséquence de la production d'érythropoïétine par le rein en réponse au maintien du stimulus hypoxique. Elle est inconstante. Elle peut se compliquer d'hyperviscosité sanguine, avec risque de thrombose cardiovasculaire.

2. Hypertension artérielle pulmonaire

L'hypertension artérielle pulmonaire est de type précapillaire par augmentation des résistances vasculaires pulmonaires.

Elle est due à une vasoconstriction pulmonaire hypoxique (réversible), et à plus long terme à un remodelage vasculaire (irréversible).

L'hypertension artérielle pulmonaire est aggravée par l'existence d'une polyglobulie. Le développement d'une hypertension artérielle pulmonaire accroît la post-charge du ventricule droit qui s'adapte en se dilatant et en s'hypertrophiant. Plus tardivement, des signes de défaillance ventriculaire droite se traduisant cliniquement par des œdèmes des membres inférieurs, une hépatomégalie, et une turgescence jugulaire peuvent apparaître, généralement à l'occasion d'une décompensation respiratoire aiguë. La répétition des épisodes de décompensations cardiaque droite est considérée comme un élément de mauvais pronostic chez les patients insuffisants respiratoires chroniques.

3. Troubles neuropsychiques

Ils sont dominés par des troubles de la mémoire, de la concentration, de l'attention, de la perception sensorielle et motrice. La survenue d'un syndrome dépressif ou d'une anxiété est fréquente.

Conséquences de l'hypercapnie chronique

L'hypoventilation alvéolaire permanente a comme conséquence une hypercapnie, donc une acidémie, que le rein corrige partiellement en éliminant des ions H^+ grâce à une ammoniogenèse

QU'EST-CE QUI PEUT TOMBER À L'EXAMEN ?

Deux situations peuvent être présentées dans le cadre d'un dossier des ECN concernant l'item « Insuffisance respiratoire chronique ».

➊ Présentation d'une dyspnée chronique avec anomalies de l'hématose et de l'équilibre acidobasique en état stable : organisation du diagnostic d'IRC, de la maladie pulmonaire causale, du pronostic ; schéma de programme thérapeutique et du suivi pour un an. Il faut :

→ bien vérifier que les éventuelles anomalies de l'équilibre acidobasique (acidose respiratoire compensée, par exemple) sont cohérentes avec la PaCO_2 ;

→ faire attention à la cohérence entre elles des données cliniques, spirométriques, gazométriques : on peut vous amener à

faire parallèlement le diagnostic de cardiopathie gauche aggravant la dyspnée et l'hypoxie.

➋ Présentation d'une décompensation aiguë : l'acidose respiratoire risque alors d'être aussi décompensée ; prévoir une réévaluation complète de l'état respiratoire après retour à l'état de base. Bien connaître les causes de décompensation ; ne pas « rater » une embolie pulmonaire.

accrue et en élevant le seuil d'élimination du bicarbonate. L'acidose respiratoire due à une hypercapnie chronique reste longtemps compensée, sans modification du pH, mais avec une élévation de la réserve alcaline. Elle favorise le développement d'une HTA.

Décompensation aiguë d'une IRC

L'IRC constitue un équilibre précaire entre le dysfonctionnement du système respiratoire et les phénomènes de compensation. La rupture de cet équilibre produit une décompensation, c'est-à-dire une insuffisance respiratoire aiguë.

Celle-ci se traduit par l'association d'une aggravation de l'hypoxémie, l'apparition ou l'aggravation de l'hypercapnie, et une acidose respiratoire ; l'acidose est dite décompensée lorsque le pH est anormalement bas ($< 7,35$).

DIAGNOSTIC

Circonstances de découverte

En général, c'est au cours du suivi d'un malade atteint d'une maladie respiratoire chronique, que l'on observe l'apparition d'une hypoxémie. La découverte d'une IRC sous-jacente au cours de la prise en charge d'une décompensation aiguë n'est pas exceptionnelle, surtout dans la BPCO.

Présentation clinique

1. Dyspnée

Elle est quasi constante. Elle se manifeste initialement lors d'efforts importants, puis pour des efforts de plus en plus modestes. Elle peut être directement évaluée à l'aide d'une échelle visuelle analogique lors d'un exercice calibré. Il est utile de l'apprécier dans le cadre plus général des activités quotidiennes, en précisant les efforts que le patient est capable de réaliser : nombre maximal d'étages montés, distance parcourue à la marche sur terrain plat. L'interrogatoire précise son ancienneté et son évolution.

2. Examen clinique

L'examen clinique recherche une cyanose des muqueuses, signe inconstant, qui reflète la quantité d'hémoglobine réduite circulante. Il permet de :

- noter la fréquence respiratoire ;
 - regrouper les arguments en faveur d'une IRC d'origine obstructive : distension thoracique, mise en jeu des muscles inspiratoires accessoires, ventilation à haut-volumes pulmonaires, diminution bilatérale du murmure vésiculaire ;
 - repérer une déformation thoracique, une cicatrice de thoracotomie, une obésité majeure, un hippocratisme digital fréquent dans les fibroses pulmonaires ;
 - rechercher des signes d'insuffisance cardiaque droite (œdèmes des membres inférieurs, turgescence jugulaire, hépatomégalie).
- Dans un premier temps, ils ne sont présents que lors des poussées, puis deviennent permanents en l'absence de traitement.

POINTS FORTS

à retenir

- **L'insuffisance respiratoire chronique se définit comme l'incapacité de l'appareil respiratoire à assurer l'hématose au repos et à l'effort. Le diagnostic repose sur la mesure des gaz du sang artériel, à l'état stable, montrant une $\text{PaO}_2 < 60 \text{ mmHg}$ (8 kPa).**
- **L'insuffisance respiratoire chronique est un syndrome dont les causes sont multiples.**
- **Schématiquement, l'insuffisance respiratoire chronique est consécutive soit à une atteinte de l'échangeur pulmonaire soit à une atteinte de la pompe ventilatoire.**
- **Le traitement de l'insuffisance respiratoire chronique est essentiellement symptomatique et repose sur l'oxygénothérapie et (ou) sur la ventilation assistée. L'arrêt d'une éventuelle intoxication tabagique est une composante essentielle de la prise en charge.**
- **Les patients souffrant d'insuffisance respiratoire chronique sont exposés au risque de décompensations respiratoires aiguës dont la morbidité et la mortalité sont importantes.**
- **La survenue d'une HTAP doit être recherchée au cours du suivi d'une IRC ; sa confirmation, à l'état stable, est un tournant évolutif de la maladie.**

(v. **MINI TEST DE LECTURE**, p. 326)

Affirmation du diagnostic

La mesure des gaz du sang à l'état stable est nécessaire. L'existence d'une IRC peut être avérée lorsque la PaO_2 mesurée en air ambiant, au repos, à 2 reprises à au moins 3 semaines d'intervalle est inférieure à 60 mmHg. La PaCO_2 peut être normale, diminuée ou élevée, en fonction de l'étiologie, mais aussi de la sévérité de l'insuffisance respiratoire.

Diagnostic différentiel d'une hypoxémie chronique

L'existence d'un shunt anatomique droite-gauche, intra- ou extra-pulmonaire peut entraîner une hypoxémie chronique sévère. Ce diagnostic est facilement évoqué lorsqu'une cardiopathie congénitale est connue ; il est plus difficile dans toutes les autres situations, sauf évidence clinique d'une maladie de Rendu-Osler, et nécessite la réalisation d'investigations complexes.

L'existence d'une insuffisance cardiaque globale grave, permanente, est un facteur connu d'hypoxémie.

Diagnostic étiologique

Les principales causes d'IRC sont résumées dans le tableau 2. L'interrogatoire est un élément essentiel d'orientation : un tabagisme ancien, une bronchite chronique, une maladie asthmatique ancienne, ou une exposition professionnelle sont autant d'éléments qui vont guider le diagnostic.

La radiographie pulmonaire apporte très souvent des éléments diagnostiques (fig. 1) : distension thoracique et raréfaction vasculaire évoquant un emphysème, aspect de pneumopathie interstitielle bilatérale, masses silicotiques bilatérales. Le scanner thoracique (fig. 2) permet une étude plus fine du parenchyme pulmonaire et permet souvent un diagnostic étiologique définitif.

La NFS peut mettre en évidence une polyglobulie, parfois sévère.

Les épreuves fonctionnelles respiratoires avec mesure pléthysmographique des volumes pulmonaires ont un rôle essentiel à la fois étiologique et pronostique. Il est usuel de classer les insuffisances respiratoires chroniques en fonction du profil spirométrique mis en évidence (tableau 2).

1. Syndrome obstructif

Les EFR retrouvent un syndrome obstructif, caractérisé par un rapport VEMS/CVL < 70 % ; il s'agit, par définition, d'une IRC obstructive (IRCO). La BPCO en est la principale cause. Il est classique de distinguer 2 présentations cliniques :

- une forme où les symptômes bronchiques (toux, expectoration) sont prédominants. Il s'agit de patients plutôt pléthoriques, présentant précocement des signes d'insuffisance cardiaque droite. L'hypercapnie est généralement précoce, et la tomodynamométrie thoracique met en évidence des lésions d'emphysème centrolobulaire prédominant aux apex ;
- une forme emphysémateuse prédominante. Il s'agit de patients plutôt maigres, très distendus, peu dyspnéiques. Les gaz du sang sont longtemps normaux, avec une hypercapnie d'apparition plus tardive ; la tomodynamométrie thoracique met en évidence des lésions d'emphysème de type panlobulaire prédominant aux bases.

Tableau 2 Principales causes d'insuffisance respiratoire chronique définies en fonction du profil spirométrique

PROFIL SPIROMÉTRIQUE	CAUSES
Obstructif	■ BPCO ■ emphysème ■ asthme persistant grave
Restrictif	■ atteinte anatomique de la paroi thoracique : cyphoscoliose, grandes obésités ■ atteinte fonctionnelle de la pompe : paralysie diaphragmatique, lésions spinales, myopathies ■ atteinte parenchymateuse : pneumonectomie, fibroses pulmonaires
Mixte	■ dilatations des bronches étendue ■ séquelles de tuberculose ■ pneumoconioses

L'asthme persistant grave, qui réalise le même profil spirométrique, est une cause plus rare d'IRCO.

2. Syndrome restrictif

Les EFR retrouvent un syndrome restrictif pur caractérisé par une diminution harmonieuse de tous les volumes pulmonaires.

Les causes sont multiples, certaines relevant d'une atteinte de l'échangeur pulmonaire (fibrose pulmonaire, pneumonectomie), d'autres de la pompe ventilatoire (cyphoscoliose, myopathies).

3. Syndrome mixte

Les causes les plus fréquentes sont la dilatation des bronches étendue, la mucoviscidose, certaines pneumoconioses, certaines pneumopathies d'hypersensibilité et les séquelles majeures et bilatérales de tuberculose.

Synthèse

Au terme de l'examen clinique et des investigations énoncées ci-dessus, le diagnostic d'IRC est porté, et la pathologie causale généralement déterminée. Deux questions doivent être résolues.

1. Pathologies associées ou IRC isolée ?

Les données cliniques, le degré de dyspnée en particulier, les anomalies de l'hématose au repos, et les données des EFR sont-elles cohérentes entre elles ? C'est un point important, car une réponse négative conduit à rechercher une comorbidité qu'il faut traiter parallèlement à la prise en charge de l'IRC. Cette situation est fréquemment rencontrée. Quelques exemples :

- la dyspnée d'effort est majeure (moins d'un étage), alors que la PaO_2 est à 55 mmHg, et le VEMS à 45 % de la théorique, sans obésité pathologique, dans un contexte d'IRC par BPCO post-tabagique : existe-t-il une cardiopathie gauche ? L'indication d'investigations complémentaires cardiologiques (ECG, échocardiographie) est posée ;

- même situation que précédemment, mais la fonction cardiaque gauche est normale : désentraînement musculaire majeur ? Indication d'une épreuve d'effort sur bicyclette ergométrique qui permettra d'identifier la cause de la dyspnée ou de l'interruption de l'effort ;

- aggravation franche d'une dyspnée ancienne (même contexte que précédemment) et de la PaO_2 en dehors de tout événement cliniquement repérable : survenue d'une embolie pulmonaire ? Se reporter à la question embolie pulmonaire (angioscanner...) ;

- dans un contexte d'IRC obstructive par BPCO à l'état stable, observation d'une $PaCO_2$ anormalement élevée, hors prise de somnifères ou d'anxiolytiques (ex : PaO_2 = 55 mmHg ; $PaCO_2$ = 65 mmHg ; VEMS = 45 % de la théorique) : existe-t-il un syndrome d'apnées du sommeil ? Reprise de l'interrogatoire et indication d'un enregistrement de la SAO_2 nocturne en continu, éventuellement d'une polysomnographie ;

- dans toutes les situations d'IRC franche, une HTAP peut majorer la dyspnée ; cette HTAP est attendue dans le cours évolutif de l'IRC ; son diagnostic doit être fait en amont de l'apparition de signes d'insuffisance cardiaque droite : indication d'une échocardiographie.

2. Pronostic

Quel est le pronostic de l'IRC au stade où le diagnostic est établi ? Pour toutes les IRC, l'apparition d'une HTAP est un tournant dans l'évolution de la maladie. L'apparition d'une hypercapnie est également un facteur de mauvais pronostic dans les IRC obstructives. Pour toutes les IRC, la colonisation des voies aériennes par un bacille à Gram négatif accroît le risque de décompensations aiguës et conduit à intensifier la surveillance.

ATTITUDE THÉRAPEUTIQUE ET PLANIFICATION DU SUIVI DU PATIENT

Traitement de la maladie causale

L'IRC peut être la conséquence de pathologies très diverses, dont certaines sont accessibles à un traitement médical (asthme persistant p. ex.).

Arrêt du tabagisme

Quelle que soit la cause de l'IRC, l'arrêt d'une éventuelle intoxication tabagique est impératif. Il s'agit d'une des seules mesures susceptibles de modifier le cours évolutif de l'IRC.

Traitement chirurgical de l'insuffisance respiratoire chronique

La transplantation pulmonaire est une technique radicale qui ne peut être proposée qu'à un faible nombre de patients très rigoureusement sélectionnés (< 150 patients par an en France). Chez les patients emphysemateux, la chirurgie de réduction de volume pulmonaire, qui consiste à ôter les zones pulmonaires les plus évanescences, est susceptible d'améliorer l'état respiratoire d'un sous-groupe de patients très sélectionnés.

Réhabilitation

La réhabilitation respiratoire est une prise en charge multidisciplinaire des patients présentant un handicap en rapport avec une maladie respiratoire chronique. Cette prise en charge individualisée a pour but d'optimiser les performances physiques (réduction de l'intolérance à l'effort), et d'améliorer l'insertion sociale et l'autonomie de ces patients. Elle comprend plusieurs volets : réentraînement à l'effort lors d'exercices programmés submaximaux, éducation thérapeutique, approche psychosociale, kinésithérapie et nutrition.

Vaccinations

Les vaccinations antigrippales et antipneumococcique sont systématiques chez ces patients.

Oxygénothérapie de longue durée et ventilation à domicile

Ces traitements symptomatiques ont pour but de compenser l'hypoxémie (oxygénothérapie de longue durée) et (ou) de pallier la défaillance de la pompe respiratoire (ventilation à domicile). Ils concernent environ 65 000 patients actuellement en France.



Figure 1 Aspect radiologique d'un emphysème évolué. Radiographie pulmonaire.

✓ Les IRC par atteinte de l'échangeur pulmonaire relèvent en première intention d'une oxygénothérapie de longue durée (OLT), définie comme l'inhalation au long cours (plus de 3 mois) et au moins 15 heures par jour d'un air enrichi en oxygène par voie nasale, buccale ou par l'intermédiaire d'une trachéotomie.

Ses indications sont parfaitement définies. L'oxygénothérapie de longue durée est indiquée chez les patients ayant une BPCO et présentant à distance d'un épisode aigu, et sous réserve d'une prise en charge thérapeutique optimale, une $\text{PaO}_2 < 55 \text{ mmHg}$, et à ceux ayant une PaO_2 comprise entre 55 mmHg et 60 mmHg associé à un ou plusieurs des éléments suivants : désaturation nocturne en oxygène, polyglobulie (hématocrite $> 55 \%$), hypertension artérielle pulmonaire (pression artérielle pulmonaire moyenne $> 20 \text{ mmHg}$), désaturation artérielle nocturne non apnéique, et ce quel que soit le niveau de la PaCO_2 .

La stabilité doit être affirmée par deux mesures concordantes des gaz du sang artériel séparées par une période d'au moins 3 semaines.

L'oxygénothérapie de longue durée est indiquée dans les insuffisances respiratoires chroniques parenchymateuses restrictives (fibroses) quand la PaO_2 est inférieure à 60 mmHg.

Principalement 2 sources d'oxygène sont utilisées :

- les extracteurs (ou concentrateurs) en séparant l' O_2 atmosphérique de l'azote assurent une source d' O_2 dont la pureté est de 90 à 95 % pour un débit allant jusqu'à 5 L/min qui filtrent l'air ambiant, sont capables de restituer de l'oxygène quasiment pur. Ils sont peu coûteux, mais ont l'inconvénient d'être bruyants, encombrants, et ne permettent pas l'administration de débits d'oxygène élevés. De plus, le périmètre de déambulation est limité par la fixité de la source ;

- l'oxygène liquide, stocké dans une cuve installée au domicile du patient et réapprovisionnée régulièrement. Cette cuve permet au patient de remplir un réservoir portatif dont l'encombrement



Figure 2 TDM thoracique.

est réduit ce qui permet au patient de déambuler. L'oxygène liquide permet d'administrer des débits d'oxygène élevés. Il est en revanche plus coûteux.

L'objectif de l'oxygénothérapie et d'obtenir une $\text{PaO}_2 > 60$ mmHg, ou une $\text{SaO}_2 > 92$ %. Chez les patients souffrant d'une BPCO, cet objectif est généralement atteint avec des débits d'oxygène de l'ordre de 0,5 à 2 L/min administrés par l'intermédiaire de lunettes. En pratique, le débit de repos est fixé au mieux par la mesure des gaz du sang artériel 30 minutes après l'instauration de l'oxygénothérapie réalisée avec un matériel du même type que celui qui sera utilisé au domicile du patient. La durée quotidienne de l'oxygénothérapie doit être supérieure ou égale à 15 heures. L'efficacité du traitement est vérifiée par la réalisation de gaz du sang 1 heure après la mise sous oxygénothérapie. Des débits d'oxygène supérieurs sont généralement requis chez les patients souffrant de fibrose pulmonaire. Les patients cliniquement stables sous oxygénothérapie de longue durée doivent être suivis en consultation entre 2 et 4 fois par an. Le clinicien recherche à chaque visite la survenue d'éléments indiquant une situation décompensée (œdème des membres inférieurs, aggravation de la dyspnée, céphalées). L'oxygénothérapie de longue durée, lorsqu'elle est administrée chez les patients présentant les critères énoncés plus haut pendant au moins 15 heures quotidiennement améliore significativement la survie des patients.

✓ **Les IRC par défaillance de la pompe ventilatoire** sont l'indication élective de la ventilation à domicile (VAD). Chez les patients présentant une cyphoscoliose ou une grande obésité, le recours à la VAD est discuté lorsque la PaCO_2 est supérieure à 45 mmHg. Chez les patients présentant une myopathie, la chute de la capacité ventilatoire en dessous de 50 % de la valeur théorique est une indication à la ventilation mécanique. Chez ces patients, l'apparition d'une hypercapnie est un signe généralement tardif.

La mise en route de la ventilation à domicile est généralement réalisée lors d'une courte hospitalisation. La VAD se fait en première intention par l'intermédiaire d'un masque nasal. En cas d'échec du masque nasal, ou au décours d'une décompensation ayant nécessité une ventilation mécanique prolongée, la VAD peut se faire par l'intermédiaire d'une trachéotomie. La VAD est généralement administrée la nuit plus éventuellement quelques heures par jour. Une oxygénothérapie y est souvent associée (fig. 3).

Cette technique donne de très bons résultats, surtout chez les patients présentant une pathologie pariétale ou neuro-musculaire.

PRONOSTIC ET RISQUES ÉVOLUTIFS

Dans la plupart des cas, l'IRC est un processus irréversible lentement évolutif, émaillé d'épisodes d'insuffisance respiratoire aiguë. Ces décompensations respiratoires sont d'intensités croissantes, traitées initialement de façon ambulatoire, puis requérant des hospitalisations de plus en plus fréquentes et prolongées. La nécessité d'hospitalisations en secteur réanimatoire, puis le recours à la ventilation mécanique balisent l'évolution de cette pathologie. Les facteurs déclenchants des épisodes d'insuffisance respiratoire aiguë les plus fréquents sont la survenue d'une surinfection bronchique, d'une embolie pulmonaire, d'une décompensation d'une cardiopathie associée, ou l'administration de médicaments dépresseurs respiratoires (benzodiazépines notamment). L'interrogatoire retrouve une dyspnée d'aggravation rapide sur les derniers jours ou les dernières heures. L'examen clinique met en évidence des signes d'insuffisance respiratoire aiguë (polypnée, mise en jeu des muscles respiratoires accessoires) et recherche des signes d'encéphalopathie respiratoire : confusion, astérixis. La gazométrie artérielle met généralement en évidence une acidose respiratoire partiellement compensée, avec des niveaux de PaCO_2 pouvant être très élevés (> 80 mmHg).

La prise en charge associe habituellement oxygénothérapie, et traitement du facteur déclenchant. La ventilation mécanique non invasive permet d'éviter le recours à la ventilation mécanique chez de nombreux patients. En cas de situation respiratoire catastrophique (arrêt respiratoire par exemple), de troubles de la conscience prononcés, ou d'acidose respiratoire sévère ($\text{pH} < 7,25$) une ventilation endotrachéale d'emblée est alors instituée. ■



Figure 3 Appareil de ventilation à domicile.